FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920 — THÈSE — N° _

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jacques **HYVERNAUD**

LE PSEUDO MYXOME

D'ORIGINE APPENDICULAIRE

Président : M. HARTMANN, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, rue Racine, 15

1920

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESSEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	N...
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	GOSSET
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	Léon BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD, WIDAL, GILBERT, CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET, QUENU, LEJARS, HARTMANN
Clinique ophtalmologique	Dr LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR, COUVELAIRE, N.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	BROCA
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN
Clinique oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	LABBE (H.)	MOCQUOT	ROUVIERE
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ(A.)
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	SICARD
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TANON
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	TIFFENEAU
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	VILLARET
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	ZIMMERN
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur H. HARTMANN

Professeur de Clinique chirurgicale à l'Hôtel-Dieu

En témoignage de profonde reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

INTRODUCTION

Au cours d'un examen nécropsique chez un sujet mort à la suite d'un syndrome péritonéal, nous avons constaté une réaction anatomique particulière du péritoine, caractérisée par la présence dans la cavité abdominale de liquide gélatineux, qui n'a pas manqué d'attirer notre attention. Un examen plus détaillé nous montra que le liquide gélatineux s'accompagnait de réaction cæco-appendiculaire traduisant l'origine d'une telle lésion péritonéale. Il s'agissait d'un cas de pseudo-myxome d'origine appendiculaire, qui nous engagea à demander à la littérature médicale les observations parues sur ce sujet.

Dans le travail que nous présentons, nous envisagerons :

1° L'historique ;

2° Les observations publiées ;

3° L'anatomie pathologique et la physiologie pathologique ;

4° La clinique ;

5° Le traitement et le pronostic.

LE PSEUDO MYXOME
D'ORIGINE APPENDICULAIRE

I. — HISTORIQUE

C'est en 1864, dans son traité d'anatomie pathologique que Cruveilher aborde pour la première fois la question du pseudo-myxome péritonéal, sous le nom de dégénération gélatiniforme du péritoine. Il en fait une forme lente et très inoffensive de cancer et le rapproche du cancer colloïde.

Péan, en 1895, classe des faits analogues sous le nom de maladie gélatineuse du péritoine, mais ne veut préjuger en rien de la nature de la maladie.

En Allemagne, Werth, observe dans le péritoine des masses gélatineuses libres ou enkystées, consécutives à la rupture de kystes ovariques.

Puis, vient une série d'observations, de Frænkel en 1901, Récamier (1905), Hirst (1906), Mario Acedevo (1906), Huter (1907), où apparaît la possibilité d'une étiologie différente des épanchements gélatiniformes du péritoine chez cinq malades dont ils rapportent l'observation, il s'agit de perforation

appendiculaire ayant donné issue à une substance gélatineuse épanchée dans le péritoine sous forme de masses amorphes ou de vésicules groupées au voisinage de l'appendice.

Un peu plus tard de nouveaux faits sont publiés en France, en Amérique, en Angleterre, en Allemagne. M. le professeur Hartmann en 1908, Schumann (1908), Eden 1912, etc. observent dans plusieurs cas de pseudo-myxome péritonéal consécutif à la rupture d'un kyste de l'ovaire, la coïncidence d'un appendice kystique à contenu gélatineux. Viennent ensuite des faits nombreux groupés par M. le professeur Hartmann et Binet et accrus par trois observations de ces auteurs.

De 1909 à 1915 20 cas sont publiés tant en France qu'à l'étranger. Neumann et Chavannaz en 1909, Cramer, Moore, Trotter, Honecker (1910) observent des perforations de l'appendice dilaté ou diverticulaire contenant un liquide gélatineux et déversant dans le péritoine des masses ayant l'aspect du mucus concrété ou de vésicules d'apparence colloïde. Il en est de même dans le cas de Malfas et Lostalot 1911, et dans les 3 cas de Lejars (1912). En 1912 et en 1917, M. le professeur Hartmann, publie 3 cas, se rapportant au même ordre de faits. Enfin en 1918 Potherat rapporte à la Société de Chirurgie une observation sur cette réaction appendiculaire spéciale.

OBSERVATIONS

Obs. I. (E. Frænkel. *Münch med. Woch.*, 11 juin 1901). — A l'autopsie d'un vieillard de soixante-dix-neuf ans mort de ramollissement cérébral on trouve le bassin rempli de masses gélatineuses. L'appendice dilaté et perforé sur sa face antérieure contenait une gelée de même aspect.

Obs. II. (Récamier. *Bull. Soc. anat.* Paris, 13 janvier 1905). — Au cours d'une intervention pour hernie inguinale, Récamier est frappé en ouvrant le sac herniaire de trouver dans la cavité péritonéale une matière gélatiniforme très abondante accumulée dans la partie déclive de l'abdomen. Allant à la recherche de l'appendice il vit que cet organe avait en quelque sorte éclaté sous la pression de la substance hypersécrétée qui s'était déversée secondairement dans le péritoine.

Obs. III. (Hirst cité par Stengel. *Journ. americ. med. assoc.*, Chicago, 1906). — A l'autopsie d'une femme morte de coma diabétique on trouve un appendice dilaté avec une petite perforation laissant passer une grappe de tissu muqueux. Occlusion de l'appendice ne communiquant plus avec le cæcum. La masse gélatineuse est faite de pseudo-mucine avec de tous petits éléments calcifiés.

Obs. IV. (Mario Acedevo. *Rev. de la Soc. de med. Argentina*, 1906). — Homme de soixante ans. Dans la fosse iliaque 100 centimètres cubes de substance gélatineuse transparente, entourant l'appendice, retenue contre la fosse iliaque par un réticulaire de fibres conjonctives.

En examinant l'appendice, on s'aperçoit qu'il s'ouvrait dans la cavité abdominale, mais était oblitéré du côté de l'intestin. Sa cavité était remplie de substance gélatineuse.

Obs. V. (Hûter. *Beitrage Z. Pathol. Anat. U. Allg. Pathol.*, 1907). — Homme trente-cinq ans. Autopsie. La partie iléo-cæcale de l'intestin avait l'aspect d'une môle hydatiforme. L'appendice oblitéré près du cæcum par un adéno-carcinome était entouré de vésicules grosses comme une cerise, contenant un mucus transparent et dont la paroi était constituée par du tissu conjonctif. L'appendice était rempli de la même masse muqueuse transparente. Il n'était pas perforé, mais en un point sa paroi était amincie et saillante.

Obs. VI. (H. Hartmann et Binet. *Ann. Gyn. et obst.*, mars-avril 1918). — Femme de cinquante et un ans, opérée le 28 mars 1908, pour tumeur abdominale kystique accompagnée de réaction péritonéale subaiguë, de douleurs assez vives et ayant déterminé un amaigrissement considérable.

Incision médiane sous-ombicale. L'épiploon adhère à la paroi abdominale antérieure au niveau de la partie inférieure de l'incision. Il est soulevé par une masse gélatineuse ayant l'aspect de gelée de groseilles blanches. On relève l'épiploon et on évacue de l'abdomen une quantité de

liquide gélatineux venant par paquets demi solides. On voit alors qu'il existe à droite, un kyste ovarique multiloculaire dont une poche est largement ouverte et laisse voir dans son intérieur une tumeur bourgeonnante grisâtre du volume du poing. Libération pénible de la poche kystique qui adhère à la face postérieure du ligament large et à la paroi latérale droite du pelvis. A gauche l'ovaire est d'apparence normale, il existe une hydrosalpingite. Hystérectomie subtotale avec ablation bilatérale des annexes. Résection de l'épiploon. L'appendice adhérent à la tumeur, dilaté et kystique est enlevé. Fermeture de la paroi abdominale sans drainage.

Suites immédiates. — Guérison sans incidents.

Suites éloignées. — La malade après avoir été à peu près bien pendant six ans recommence à souffrir du ventre et à s'affaiblir. Au mois de novembre 1914 le ventre est un peu augmenté de volume et il existe dans l'hypogastre une zone de matité qui s'étend vers les fosses iliaques, un peu plus à gauche qu'à droite, se terminant supérieurement par un contour sinueux, convexe en haut d'une manière générale. Il n'y a pas à proprement parler de tumeur nette au palper. On a une vague sensation de flot, plutôt de tremblotement. La malade est très amaigrie. On juge une nouvelle intervention inutile. Finalement la mort survient par affaiblissement progressif en 1915, sept ans après l'opération.

L'examen de l'appendice pratiqué par M. Lecène montre que la cavité appendiculaire, dont les dimensions dépassent celle d'une grosse olive, est remplie par une substance hyaline qui se colore en violet clair par l'hématoxyline, en violet rouge par le bleu polychrome.

La muqueuse est réduite à une seule assise de cellules épi-

théliales, formées de cellules cylindriques hautes, mélangées à un grand nombre de cellules calciformes contenant des grains d'une substance hyaline analogues à celle que contenait la cavité de l'appendice. On retrouve dans les vaisseaux lymphatiques dilatés de la paroi fibro-musculaire la même substance hyaline avec ses mêmes réactions métachromatiques, on peut donc la considérer comme étant du mucus intestinal.

Obs. VII (A. Neumann. *Berl. Klin. Woch*, 1909). — Jeune fille de seize ans opérée pour sa troisième crise d'appendicite. A l'intervention, on voit l'appendice reposant sur une sorte de coussin formé de petits kystes et rappelant le frai de grenouille — Ovaires normaux. — L'appendice était oblitéré dans la moitié proximale : vers le tiers de sa moitié distale il y avait une hernie formée par la muqueuse et la séreuse sans participation de la tunique musculaire. C'est par ce diverticule que devait s'échapper le mucus sécrété sous une forte pression par les glandes appendiculaires.

Obs. VIII (Chavannaz. *Bull. et Mém. Soc. Chir.* Paris, 1909). — Homme trente-cinq ans. Syphilitique. A vingt et un ans alité deux jours pour une douleur dans le côté droit. A trente ans, de nouveau douleur à droite et ballonnement léger du ventre pendant cinq jours. A trente et un ans nouvelle période douloureuse pendant six jours. A trente-deux ans crises plus fortes. Constipation depuis cette époque. En 1903 poussée douloureuse avec fièvre. A la fin de 1904 crise violente avec retentissement péritonéal très marqué.

Actuellement (juin 1905). Malade amaigri. On sent dans

la fosse iliaque droite une tumeur du volume d'une grosse noix, douloureuse à la pression et un peu mobile. Selles irrégulières avec glaires. On pense à une appendicite tuberculeuse.

Opération le 12 juillet 1905. — Position de jalaguier. L'appendice a le volume d'un doigt d'adulte. Il adhère au cæcum et à l'angle iléo-cæcal. Au niveau de cet angle existe une tumeur du volume d'une grosse noix donnant l'impression d'un néoplasme malin. En détachant doucement l'appendice on voit saillir plusieurs petites sphères régulières, de coloration ambrée remplissant l'espace compris entre l'appendice en avant, le cæcum en arrière. L'appendice est libéré.

Entière guérison.

Examen histologique de l'appendice. — L'appendice est rempli de grains hyalins de mucus concrété. Hypertrophie des glandes remplies de bouchons de mucus. Volume considérable des follicules infiltrées de polynucléaires. On ne voit pas de perforation de l'appendice.

Obs. IX (H. Cramer, *Monatsschr. f. Geburtsh u. Gynækol*, 1910). — Femme de cinquante ans, éprouvant depuis quelques années des tiraillements dans le côté droit du ventre. Depuis son dernier accouchement remontant à quatre ans les règles étaient devenues plus longues et plus abondantes. Durant les derniers six mois ces ménorragies étaient devenues de véritables métrorragies de quatre à six semaines de durée, déterminant un état anémique très marqué. A l'examen, on trouva seulement un myome utérin remontant jusqu'à l'ombilic et on fit une laparotomie. Après ouverture de l'abdomen on vit tout d'abord apparaître de

nombreuses masses myxomateuses Le péritoine pariétal était épaissi et portait plusieurs franges de même nature. Le péritoine viscéral était également recouvert de vésicules pseudo-myxomateuses. Contrairement à l'attente les ovaires étaient sains, mais l'inspection poursuivie démontra l'existence de masses myxomateuses un peu partout, mais développées surtout dans la fosse iliaque droite. L'appendice, du volume du doigt, avait son extrémité libre perforée et baignant dans une petite cavité pleine de gelée myxomateuse. La cavité appendiculaire contenait également quelques masses muqueuses. La malade guérit parfaitement.

Obs. X (Moore, *Brit. Med. J.*, 1910). — Femme de quarante-quatre ans. A l'opération, masse colloïde libre, non enkystée, accolée au cæcum au côlon ascendant et aux dernières anses intestinales du grêle. Ablation de l'appendice. Les deux ovaires sont normaux. Guérison.

Obs. XI (Trotter, *Brit. Med. J.*, 1910). — Homme de trente-six ans, ayant souffert d'une crise douloureuse dans la fosse iliaque droite en 1907 et ayant conservé de la sensibilité à ce niveau, est pris en mai d'une crise appendiculaire violente. A la suite de cette dernière, il persiste une tuméfaction. A l'opération, on constate au niveau de l'épiploon, du cæcum et du côlon ascendant, des masses gélatineuses, enkystées dans des adhérences récentes. On les enlève et comme on ne voit pas l'appendice on referme. Guérison complète qui s'est maintenue depuis lors.

Obs. XII (Honecker, *Inaug. Diss.*, 1910). — Femme de cinquante ans, souffrant dans la fosse iliaque droite depuis

trois ans. Ablation de l'appendice, guérison. L'appendice était oblitéré à sa partie moyenne et présentait au niveau de son extrémité distale une perforation par laquelle s'échappaient des masses muqueuses dans l'abdomen.

Obs, XIII (Honecker, *ibidem*). — Homme de soixante-dix-neuf ans, présentant une tumeur dans la fosse iliaque droite. A l'opération on trouve une masse gélatineuse et un appendice perforé. Ablation. Après avoir été mieux, le malade vingt jours, après l'opération, a de la fièvre, 40 degrés et meurt.

Obs. XIV (D. Malpas et de Lostalot. *Lancet*, 1911). — Homme de soixante-dix ans. Première atteinte d'appendicite vingt ans auparavant. En octobre 1910, retour offensif violent. Opération. L'appendice perforé baigne dans des exsudats gélatiniformes accumulés dans le péritoine.

L'examen montre un appendice formant cavité, tapissé de mucus, ne communiquant plus avec la cavité-cæcale. Mais il y a par l'intermédiaire d'une perforation, continuité entre le vase appendiculaire et l'exsudat péritonéal pseudo-myxomateux.

Obs. XV (H. Hartmann et Binet, *Ann. Gyn. et Obst.*, mars-avril 1918). — Homme âgé de cinquante-huit ans, sujet depuis cinq à six ans à des douleurs dans l'hypochondre droit. Il ressent lorsqu'il se couche sur le côté droit, des douleurs dans la fosse iliaque droite. Ses gardes-robes sont régulières. Le 12 septembre 1912, le malade dit avoir une garde-robe noirâtre, le 13 et le 14 il se purge. Le ventre à ce moment se météorise et devient douloureux à droite.

A l'examen, le 17 septembre, le météorisme a un peu diminué, mais il existe de la sonorité exagérée à la percussion, sauf au niveau de la fosse iliaque droite où on trouve un peu de submatité. Le palper montre dans cette région l'existence d'une tuméfaction qui remonte jusqu'au voisinage de l'ombilic sans l'atteindre. Elle est le siège de gargouillements bruyants. La température oscille entre 37°7 et 38°2.

On hésite entre un néoplasme de la région iléo-cæcale avec inflammation du péritoine voisin et une appendicite et un traitement d'attente purement médical est institué. La température s'abaisse les jours suivants et la tuméfaction diminue, mais il persiste de la sensibilité locale à la pression. Pas de sang dans les matières fécales.

Le 29 septembre la douleur augmente à nouveau et la température remonte à 37°8. En l'absence de M. le professeur Hartmann, on porte le diagnostic ferme d'appendicite et on intervient le 8 octobre 1912. A l'ouverture de l'abdomen, on voit sortir des masses gélatineuses et on constate la présence d'une grosse tumeur en arrière du cæcum et du côlon ascendant. Jugeant qu'il s'agissait d'un néoplasme inextirpable on referme.

Suites. — La plaie s'est réunie par première intention, mais le malade a continué à souffrir de troubles gastro-intestinaux.

En août 1915 poussée de péritonite avec ballonnement abdominal et fièvre. Cette poussée s'arrange mais en décembre 1915, le malade pâle, cachectique, présentait toujours une masse dans la région iléo-cæcale. Peu à peu l'état s'améliora cependant et depuis cette époque il n'y a pas eu

d'accident grave, le malade s'astreignant simplement à un régime sévère.

En décembre 1917, le malade se portait bien.

Obs. XVI. (Lejars, *Semaine médicale*, 1912). — Homme de quarante-cinq ans. Diagnostic d'abcès appendiculaire. Une incision avait été faite dans la région iliaque sans aller plus loin. Pas de cicatrisation et il s'installe une fistule qui laisse couler des grumeaux gélatineux et transparents.

M. Lejars réincise la fosse iliaque et ouvre une grande cavité sur la face externe du cæcum et du côlon ascendant d'où il enlève une gelée molle transparente. Sans rechercher l'appendice, il referme avec drainage. Le malade guérit complètement.

Obs. XVII (Lejars, *Semaine médicale*, 1912). — Homme de quarante-trois ans. Appendicite. Opération. Liquide mucilagineux dans la cavité péritonéale. Epiploon contenant de petits kystes translucides. Appendice présentant à son extrémité une perforation minuscule. Guérison.

Obs. XVIII (Lejars, *Semaine médicale*, 1912). — Femme de trente ans. Plusieurs crises antérieures d'appendicite. A l'opération, on enlève d'une poche limitée par une mince pellicule membraneuse, plusieurs cuillerées à bouche de gelée, puis un gros appendice kystique perforé. Guérison.

Obs. XIX (Delétrez, *Acad. roy. méd. de Belg.*, 1913). — Femme de cinquante-huit ans, chez laquelle un mois auparavant, on avait constaté dans la région iléo-cæcale une

tumeur formant plastron, rénitente, douloureuse à la pression. Bientôt, surviennent des phénomènes douloureux avec signes de péritonite localisée. On pense à un abcès appendiculaire. L'incision donne issue à un liquide gélatineux, colloïde, sous forme de sphéroïdes, les uns isolés, les autres agglomérés en grappe, rappelant une môle hydatiforme. Quantité environ 500 grammes. Le champ débarrassé, on trouve un appendice adhérent au cæcum et à l'épiploon, perforé à son extrémité, et laissant perler en ce point un liquide gélatineux. Au cours de la libération pénible de l'appendice on ouvre un petit foyer suppuré. Drainage qui pendant huit jours donne issue à des masses colloïdes. Guérison en trois semaines.

Obs. XX (Hammespahr, *Deutsh méd. Woch.*, 1913). — Femme de trente-huit ans, constipée de longue date. En janvier douleur subite dans la fosse iliaque droite. A plusieurs reprises un peu de sang dans les selles. Au niveau du cæcum, tumeur de la forme d'un rein, lisse, mobile. Opération en mai 1913. On trouve un appendice volumineux long de 12 centimètres, large de 5, dur et lisse. La tumeur est fusionnée à sa base avec le cæcum, mais n'adhère pas aux organes voisins. Résection, fermeture des deux bouts, entéro-anastomose latérale. Guérison. L'appendice était rempli d'une masse gélatineuse. Sa muqueuse était blanche, d'aspect leucoplasique.

Obs. XXI (Léontieff, *Roussky Vratch.*, 1913). — A l'autopsie d'un homme de soixante ans, mort d'artério-sclérose avec thrombose des artères mésentériques, on trouve dans

la cavité abdominale, libres au milieu des anses intestinales, deux amas gros comme la main de mucus jaunâtre transparent, situés l'un près de l'insertion cæcale de l'appendice, l'autre au fond du bassin. L'appendice a la forme d'une cerise. Sa lumière est fermée au niveau du cæcum. A son extrémité libre on voit un diverticule au sommet duquel se trouve un orifice à bords minces et réguliers. Sa cavité est remplie de mucus.

Obs. XXII (John-T. Moore, *Trans. of. the Southern surg and Gyn. Soc.*, 1915). — Femme de cinquante-cinq ans, souffrant depuis dix ans de constipation et de douleur légère dans la région appendiculaire. Quelques nausées le matin. Crampes abdominales par moments. A l'éxamen on trouve un abdomen un peu distendu et une tumeur nodulaire dans la région de l'appendice ou du cæcum, un peu sensible à la pression, un peu mobile. A l'examen radiologique on voit un rétrécissement annulaire au niveau ou au voisinage de la valvule iléo-cæcale. Le diagnostic probable est cancer.

Une incision est faite sur le muscle droit et après examen on se décide à faire une résection avec l'idée qu'on se trouve en présence d'un cancer associé à un kyste de l'appendice.

Pendant la libération du côlon on trouve le long de son bord externe une masse gélatineuse qui s'écoulait de l'extrémité perforée de l'appendice. Résection du côlon ascendant et de la fin de l'iléon. Fermeture des deux bouts. Anastomose latérale. Guérison sans incident.

A l'examen de la pièce, on se trouve en présence d'une masse de 9 centimètres de long sur un diamètre variant de 2 à 4 cm. 5 de large, fusionnée avec la paroi droite et un

peu postérieure du côlon ascendant. C'est l'appendice dilaté, ouvert à son extrémité, au-dessous de laquelle on trouve une masse gélatineuse d'environ une cuillerée à soupe sortant par la perforation.

Au microscope, sclérose des tuniques musculaire et séreuse, chute presque complète de l'épithélium. Pas de cancer.

Obs. XXIII (Moore, *ibid.*). — Fillette de treize ans. Appendicite avec abcès. Ablation d'un appendice perforé dans un abcès. Derrière le cæcum il reste une partie épaisse que l'on abandonne. Drainage. Vers le cinquième jour on remarque, mêlées au pus des masses gélatineuses qui étaient de la pseudo-mucine. Cet écoulement continue. La fièvre survient et la malade s'éteint six semaines après l'opération.

Obs. XXIV (Fred Warren Bailey, *Southern surg and Gyn. Trans.*, 1915, 1916, p. 335). — Homme de vingt-cinq ans, opéré d'appendicite aiguë en novembre 1913. Persistance assez longue d'une fistule qui se rouvre de temps en temps. Consulte parce qu'il a de la constipation, des nausées après les repas, qu'il perd du poids et des forces. A l'examen, un peu de défense et de sensibilité dans la fosse iliaque droite. A l'opération, le 5 décembre 1914, on débride la fistule qui contient un peu de pus et des masses gélatineuses. Le ventre ouvert on voit une masse épiploïque qui entoure le cæcum. Après ablation de l'épiploon on voit des bandes fibreuses sur le côlon. L'appendice, du volume du pouce, est replié en arrière du cæcum et adhérent, il repose sur un lit de masses gélatineuses qui recouvrent aussi la fin de l'iléon et que l'on

peut estimer à 70 grammes environ. Ablation de l'appendice. Guérison.

A l'examen de la pièce, on constate l'existence d'un kyste gélatineux de l'appendice, communiquant par une petite perforation avec les masses gélatineuses intra-péritonéales. La tunique musculaire est épaissie, sclérosée. La tunique muqueuse conservée avec cette particularité que l'épithélium est manifestement aplati.

Obs. XXV (A. Hartmann et Binet, *Ann. Gyn. et Obst.*, mars-avril 1918, p. 73). — Mme B..., quarante-six ans, cultivatrice. Traitée en 1900 pour une crise d'appendicite. Depuis, éprouve toujours une sensibilité dans la partie droite du ventre, sensibilité qui augmente avec la fatigue. Dans les premiers jours d'avril 1917 on constate par hasard la présence, en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure, d'une tumeur du volume d'une grosse noix. Cette tumeur est dure, un peu sensible à la pression et mobile. Depuis, la tumeur a un peu augmenté de volume, bien qu'elle ne continue à déterminer qu'une sensation de gêne locale, surtout lorsque la malade est fatiguée. L'appétit est conservé. Les garde-robes se font tous les deux jours et s'accompagnent parfois de glaires, un peu d'amaigrissement et de pertes des forces.

A son entrée à l'hôpital le ventre ne présente rien de particulier à part une légère voussure de la partie droite. A la palpation on constate la présence à deux travers de doigt au-dessus et en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure d'une tumeur du volume d'un petit œuf de consistance dure, de forme arrondie, à contours bien limités, un peu mobile, indolore spontanément, très légèrement douloureuse à la palpa-

tion, à peu près fixée sur la paroi profonde de la fosse iliaque.

A l'opération, le 6 juillet 1917, on incise immédiatement en dehors du muscle grand droit. Ouverture du ventre. A travers l'épiploon adhérent à la partie externe et inférieure de la fosse iliaque on voit le cæcum formant une tumeur jaunâtre. Libération et résection de cet épiploon. On voit alors que le cæcum est comme soulevé par une masse blanc jaunâtre recouverte d'un feuillet d'apparence séreuse se continuant avec le péritoine iliaque, faisant corps avec le fond et la partie postéro-latérale externe du cæcum. Pensant à une tumeur du cæcum on fait en dehors de lui une incision pour amorcer un décollement. Immédiatement apparaissent des masses gélatineuses jaunâtres, mêlées par place de parties plus blanches ressemblant à une pâte de guimauve très molle. On vide toute la poche de ces masses et on voit alors, collé sur la paroi postéro-latérale externe du cæcum un appendice fusionné avec cette paroi. Cette appendice très augmenté de volume présente à sa partie moyenne un orifice en forme de fente béante, large de 1 centimètre, long de 2 cm. 5. Décollement et libération de cet appendice qui vient en deux morceaux. On écrase la paroi cæcale au niveau de son insertion, on la lie et on enfouit sous un surjet séro-séreux. Réunion de la paroi en un plan avec des fils de bronze. Drainage.

Suites opératoires. — Rien de particulier. Le drain est retiré le 10, les fils le 14 et la malade quitte l'hôpital, guérie, le 20 juillet.

A l'examen de la pièce on voit que l'appendice a une longueur de 7 centimètres et la taille d'un porte-plume. De colo-

ration rougeâtre il est souple. A la partie postérieure on trouve une ulcération allongée dans le sens vertical, à bords non indurés. A son niveau existe une perforation complète de la paroi,

La coupe de l'organe, faite dans le sens de la longueur ne montre rien d'anormal.

Au microscope la muqueuse apparaît en hyperfonctionnement. Les cellules, qui constituent les glandes du verminus sont hautes, au point que par leur accollement avec celles du côté opposé elles oblitèrent la lumière du tube glandulaire, ces cellules présentent des vacuoles abondantes au pôle axial. La musculeuse est normale. Les amas lymphoïdes de la sous-muqueuse sont un peu hypertrophiés.

A l'examen de la masse gélatineuse dont on retire 200 centimètres cubes environ, on constate que cette masse n'est pas organisée ni formée par des kystes accollés, mais qu'elle est constituée par une masse uniforme.

Au microscope elle est formée de grands filaments dépourvus de noyaux, non organisés, disposés en travées irrégulières entre lesquelles se trouve un liquide d'œdème.

L'examen clinique et biologique montre que cette masse gélatineuse est nettement alcaline, qu'elle ne se modifie pas par l'acide acétique ni par l'action de la chaleur, qu'elle ne se dissout pas dans l'eau. Elle n'attaque pas l'albumine de l'œuf mais digère l'amidon, cette digestion étant empêchée par l'action de la chaleur (ébullition).

Obs. XXVI (A. Hartmann et Binet, *Ann. Gyn. et Obst.*, mars-avril 1918, p. 75). — Ali B. H..., vingt-sept ans, tirailleur, ressent en soulevant des charges lourdes dans la tran-

chée une douleur dans le flanc droit. Il continue son service jusqu'en juin 1917, époque à laquelle il est évacué pour oreillons. A l'ambulance, il ressent des douleurs violentes dans la partie droite du ventre et est pris de vomissements de couleur foncée. On constate une tumeur et on l'évacue sur un hôpital de Rouen, où le 8 août 1917, on fait une cœliotomie qui fait constater, dit le bulletin d'hôpital, un néoplasme du cæcum pour lequel il est évacué sur le centre militaire anticancéreux de l'Hôtel-Dieu, le 17 septembre 1917.

A ce moment on constate à l'inspection l'existence au niveau du bord externe du grand droit d'une cicatrice linéaire longue de 13 centimètres. Entre elle et l'épine iliaque, la paroi forme une légère voussure. A la palpation on trouve dans cette région une tumeur arrondie du volume d'une petite orange, un peu sensible à la pression, bien limitée, ferme, un peu mobile sur la fosse iliaque. Cette tumeur est submate à la percussion. Bon état général, aucun trouble du côté du tube digestif. La rate est augmentée de volume.

Opération : le 26 septembre, pratiquée par M. le professeur Hartmann.—Ouverture de l'abdomen par une incision située en dehors de la première cicatrice opératoire. Libération de l'épiploon adhérent à la paroi abdominale antérieure et au cæcum : celui-ci est fixé à la paroi abdominale postérieure. Pour le libérer on sectionne par le péritoine en dehors du cæcum et du côlon, on le décolle en arrière. On lie par petits paquets le méso-iléo-cæcum et on le sectionne, on peut alors amener le cæcum dans la plaie. Il donne la sensation d'une tumeur ferme arrondie située dans sa cavité. Résection iléo-cæcale régulière avec fermeture des deux bouts et iléo-colostomie latérale. Pas de ganglions. Drainage du foyer

cruenté qu'il limite en suturant le méso-iléo-cæco-colique à la lèvre interne de l'incision de la paroi. Fermeture du reste de la plaie a un plan avec des fils de bronze.

Suites opératoires. Guérison sans incidents. — A l'examen de la pièce, l'iléon, le cæcum et le côlon sont ouverts. La muqueuse est saine, mais la cavité cæcale a entièrement disparu, le fond du cæcum étant refoulé par une tumeur extra-intestinale du volume d'une mandarine. Sur la partie antérieure de la convexité répondant à la tumeur, on voit la valvule de Gerlach, mais il est impossible d'insinuer un stylet dans l'appendice : la communication cæcale est oblitérée. En disséquant la pièce par sa face externe, on découvre un appendice très augmenté de volume, fluctuant, collé contre la paroi cæcale. A l'incision, il s'écoule une masse d'apparence myxomateuse. La face interne de cet appendice a perdu son aspect de muqueuse : elle est lisse. A 1 cm. 1/2 de son extrémité on voit une petite perforation qui conduit dans une poche arrondie, également remplie de masses myxomateuses.

L'appendice communique en outre avec deux diverticules, l'un situé sous la face inférieure du cæcum, l'autre sous la face interne, tous deux distendus par des masses gélatineuses.

Au microscope ces deux diverticules ont la même structure que le canal appendiculaire. Ils sont tapissés de cellules hautes, calciformes à noyau périphérique et dont la partie centrale est infiltrée de mucus.

L'examen biologique montre que la masse gélatineuse ne se dissout pas dans l'eau, qu'elle ne se modifie pas sous l'influence de la chaleur et bleuit le tournesol. Traitée par l'eau

de chaux elle ne se dissout pas, mais si on traite ensuite l'eau de chaux décantée et filtrée par quelques gouttes d'acide nitrique, on provoque un trouble net. Ces réactions montrent que le mucus dont est remplie la cavité appendiculaire et ses deux diverticules est sous une forme coagulée ou concrétée et qu'une petite partie est restée liquide ou soluble. L'extrait glycériné de l'appendice ajouté à un lait de chaux dans lequel on avait placé une certaine quantité de la substance étudiée qu'on avait secondairement filtrée amène un trouble net. Le même extrait a la même propriété sur une solution de mucine préparée d'après la technique de H. Royer. Il y a donc dans cet appendice, un ferment spécial, une mucinase. Ces faits amènent à soutenir que le suc appendiculaire, ne pouvant s'éliminer dans la cavité cæcale s'est accumulé dans l'appendice et dans deux diverticules. La mucine du liquide de l'appendice, normalement liquide, s'est coagulée grâce à l'action de la mucinase appendiculaire, mise en évidence dans la pièce étudiée.

Obs. XXVII. — (E. et G. Potherat. *Bull. et Mém. Soc. Chir.*, Paris, 30 oct. 1918, 19 février 1919). — Malade âgée de quarante-neuf ans, ayant présenté un amaigrissement progressif. A l'examen clinique, on trouve dans la fosse iliaque droite une tumeur allongée dure, irrégulière, submate à la percussion.

Vu l'âge de la malade et l'évolution de son mal on pense à une tumeur maligne iléo-cæcale ou tout au moins à une tuberculose hypertrophique.

Une intervention étant décidée, on purge la malade. Après la purgation on constate avec surprise que le volume de la tumeur a nettement diminué.

A l'intervention on tombe sur un appendice qui par ses dimensions, son volume, sa forme rappelle une grosse banane légèrement incurvée sur son insertion mésentérique. De plus, il est diverticulaire, car à 1 cm. 5 environ de son extrémité libre se détache un diverticule de même longueur, de sorte que le bout distal apparaît bifide. Parfaitement fluctuant et totalement fluctuant il est translucide.

Le bout proximal n'est pas effilé mais arrondi, sphéroïde et fait de plus une saillie régulière en coupole du côté du cæcum. C'est ce fait exceptionnel qui a obligé à réséquer le cæcum sur toute la périphérie de cette coupole parfaitement lisse et régulière. Avant l'excision cette coupole paraissait plus volumineuse. La raison en était que la coupole appendiculaire convexe était coiffée d'une coupole concave convexe, épaisse de plus d'un 1/2 centimètre, dure, régulière et composée de matières fécales durcies, coupole qui s'est d'ailleurs détachée d'une seule pièce et facilement.

L'excision de l'appendice par résection partielle du cæcum a nécessité naturellement une entérorraphie secondaire grâce à laquelle on a pu reconstituer le cæcum dans lequel l'iléon continue à s'ouvrir librement.

A l'examen de la pièce on constate dans la cavité du kyste appendiculaire un revêtement discontinu et des plus variables. En certains points l'épithélium est complété de glandes de Lieberkuhn, en d'autres il a complètement disparu et on trouve à sa place une couche irrégulière faite de débris cellulaires lympho-conjonctifs, de filaments, de mucus et de cellules géantes les unes du type épithélial, les autres du type lympho-conjonctif. On ne retrouve pas les follicules clos et d'une façon générale aucune trace du tissu lymphoïde

organisé de l'appendice normal. Cette absence est à rapprocher de la distension extrême de l'organe et de la date ancienne des lésions. Le mucus coagulé qui remplit la cavité kystique peut être rapporté aux cellules caliciformes. En de nombreux points il s'est infiltré dans le chorion et dans la musculeuse. Cette tunique musculaire est infiltrée d'un œdème considérable, mais on ne trouve en aucun point l'aspect d'hypertrophie véritable.

Obs. XXVIII. (Personnelle). — Homme âgé de soixante ans, entré d'urgence le 25 mars 1919 dans le service de M. le Dr Riche.

A son entrée, le malade présentait un facies grippé avec température à 39 degrés et mauvais état général.

A l'examen on trouve du côté de la région lombaire droite une tuméfaction qui fait porter le diagnostic de phlegmon péri-néphrétique et commande l'intervention. Vu l'état du malade, on fait une simple incision qui donne issue à du pus stercoral.

Les jours suivants, le pus continue à s'écouler, l'état général reste mauvais, la température ne tombe pas et le malade finit par succomber le 23 avril 1919.

A l'autopsie, on est frappé à l'ouverture de l'abdomen par la présence de masses gélatineuses occupant la cavité pelvienne et la fosse iliaque droite, masses qui adhèrent au péritoine pour la majorité d'entre elles. De plus, on observe un liquide gélatineux en quantité restreinte (un verre) sans aucune trace de purulence. L'examen de l'estomac, du grêle, du pancréas, du rein ne montre rien d'anormal, mais à l'exploration de la région cæco-appendiculaire on

remarque des adhérences fixant l'organe à la paroi postérieure. Après extirpation de la pièce, on constate que le cæcum est congestionné, mais que c'est l'appendice qui montre les plus fortes lésions. Il présente en effet une perforation du diamètre d'une plume d'oie siégeant au niveau de l'extrémité libre. L'ouverture du canal montre la disparition de la cavité appendiculaire avec la cavité cæcale.

La pièce enlevée, on retire de l'abdomen environ cinq grandes cuillères à soupe de masses gélatineuses, formées de sortes de billes soit isolées les unes des autres, soit agglutinées en grappes. De ces billes les unes sont libres dans la cavité péritonéale, les autres adhèrent à la paroi. Leur dimension à peu près constante est de 1 à 2 centimètres de diamètre.

A la coupe macroscopique la bille gélatineuse se montre constituée par une zone périphérique jaune clair, transparente et par un centre blanchâtre d'où partent des stries irradiant vers la périphérie.

III. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique du pseudo-myxome appendiculaire vise :

1° La réaction gélatineuse ;

2° Les lésions appendiculaires.

1° *Réaction gélatineuse*

Les masses gélatineuses peuvent être, ou bien libres dans le péritoine, inondant en quelque sorte la séreuse abdominale, ou au contraire, localisées, enkystées dans une poche unique ou dans une série de cavités de dimensions variables. Cette masse gélatineuse peut être particulièrement abondante comme dans le cas du professeur Hartmann (plusieurs litres).

La masse gélatineuse p ésente des caractères biologiques particuliers. Elle ne se dissout pas dans l'eau. Elle bleuit le tournesol et ne se modifie pas sous l'influence de la chaleur. Traitée par l'eau de chaux elle ne se dissout pas ; mais si on traite ensuite l'eau

de chaux décantée et filtrée par quelques gouttes d'acide nitrique ou provoque un trouble net.

Siège. — Cette masse peut se collecter dans la cavité pelvienne ou au contraire rester enkystée dans la fosse iliaque droite, déterminant une tumeur de volume variable dans cette région ce qui amène le médecin à poser le diagnostic clinique de néoplasme cæcal ou appendiculaire.

2° *Lésions appendiculaires.*

Les lésions appendiculaires présentent un degré variable. Le plus souvent la paroi appendiculaire est détruite en un point localisé faisant communiquer la cavité appendiculaire avec cette masse gélatineuse qui inonde le péritoine. A un degré moins accentué la perforation de la paroi n'est pas totale; il y a simplement destruction de la tunique appendiculaire sur une partie de la profondeur, et on voit alors se réaliser un diverticule appendiculaire à parois amincies, communiquant avec la cavité de l'appendice. Il semble qu'il s'agisse là du premier degré de la maladie.

L'examen de l'appendice met en évidence une oblitération totale du canal appendiculaire qui cesse de communiquer avec la cavité cæcale, au point qu'un stylet introduit dans la cavité appendiculaire et poussé vers le cæcum s'arrête au point de jonction des deux canaux.

Au point de vue histologique, les réactions portent surtout sur la muqueuse faite de cellules particulièrement hautes au point que par leur accollement avec celles du côté opposé elles oblitèrent la lumière du tube glandulaire. Ces cellules présentent des vacuoles au pôle axial.

La musculeuse est normale. Les amas lmyphoïdes de la sous-muqueuse sont un peu hypertrophiés.

En somme l'anatomie pathologique nous montre une réaction péritonéale s'accompagnant de lésions appendiculaires.

A côté de ces cas existent des observations avec coexistence d'une réaction péritonéale et une réaction ovarienne caractérisée par un kyste plus ou moins volumineux, au point qu'il nous faut décrire deux types de maladies gélatineuses, l'une d'origine ovarienne, l'autre d'origine appendiculaire. Pour certains auteurs la maladie serait identique et la lésion initiale siégerait au niveau de l'ovaire, la lésion appendiculaire n'étant qu'une métastase de la lésion ovarienne. En réalité, par suite de la nature des lésions appendiculaires et des caractères biologiques du liquide gélatineux, par suite de la réalisation de ce syndrome chez l'homme, le pseudo-myxome semble bien une maladie individualisée dont la pathogénie serait la suivante.

Il semble qu'à la suite de lésions appendiculaires variables se réalise une oblitération du canal appendiculaire et que le produit de sécrétion appendiculaire s'accumule rapidement dans cette cavité close

au point de distendre dans des proportions considérables le canal appendiculaire. A un degré plus marqué des diverticules s'établissent qui permettent au liquide appendiculaire de diffuser, de faire hernie dans la fosse iliaque droite A un degré plus avancé encore ces hernies se rompent et le liquide gélatineux inonde le péritoine.

De telles manifestations ne sont pas sans produire des réactions secondaires, une manifestation péritonéale locale, véritable péritonite adhésive qui pourra bloquer, localiser la masse gélatineuse.

A l'appui de ces faits, nous insisterons sur les caractères biologiques du liquide gélatineux qui rappelle les caractères du suc appendiculaire obtenu chez l'animal, et sur lesquels nous avons déjà insisté.

IV. — CLINIQUE

La symptomatologie du pseudo-myxome appendiculaire est variable.

Ou bien il s'agit de sujets qui font une crise aiguë d'appendicite, dont on porte d'emblée le diagnostic et c'est le chirurgien qui, à l'intervention, découvre le pseudo-myxome.

Ou bien, il s'agit d'un malade dans les antécédents duquel on note des crises répétées d'appendicite. A l'examen de l'abdomen on trouve une tumeur assez bien limitée, en sorte qu'on hésite entre un gâteau péritonéal et un néoplasme.

Ou bien enfin il s'agit d'un malade sans antécédents particuliers, chez qui on découvre par hasard à l'exploration de l'abdomen une masse bien délimitée dans la fosse iliaque droite et le diagnostic porté est alors celui de néoplasme.

En somme, cliniquement, il semble impossible de faire le diagnostic de pseudo-myxome d'origine appendiculaire qui ne sera qu'une découverte d'intervention.

V. — TRAITEMENT ET PRONOSTIC

Le traitement est uniquement chirurgical, consistant à évacuer les masses gélatineuses et à enlever l'appendice. Souvent, devant l'abondance et l'aspect du liquide péritonéal, le chirurgien porte un pronostic réservé et pense à un néoplasme.

En réalité le pronostic ultérieur paraît favorable. Sur 11 cas le professeur Hartmann a eu dix guérisons. Il semble en effet que la lésion observée est avant tout une lésion d'appendicite chronique avec distension ou rupture de l'appendice, mais cela seulement pour des raisons mécaniques.

CONCLUSIONS

I. — La maladie gélatineuse du péritoine peut reconnaître une origine appendiculaire sans réaction ovarienne. Son existence chez l'homme, l'absence de lésions du côté des ovaires dans des cas bien observés, l'intensité des réactions appendiculaires prouvent que l'appendice à lui seul peut engendrer une telle réaction.

II. — Le mécanisme peut être schématisé de la façon suivante :

L'oblitération du canal appendiculaire au niveau de son abouchement dans la cavité cæcale s'oppose à l'évacuation des produits de sécrétion de l'appendice d'où premier degré de distension mécanique.

Sous l'influence de cette distension, des diverticules s'installent, formant des hernies qui enveloppent l'appendice et dont les parois s'amincissent de plus en plus sous l'influence de la distension. Ces diverticules viennent-ils à se rompre, le liquide inonde le péritoine pouvant donner lieu à une réaction de péritonite adhésive.

III. — Le pseudo-myxome d'origine appendiculaire

présente une symptomatologie qui n'a rien de pathognomonique, calquée sur celle de la péritonite chronique avec poussées aiguës intermitentes, c'est-à-dire qu'en pratique cette affection constituera une découverte des chirurgiens au cours de l'intervention.

IV. — Le pronostic d'une telle réaction semble être favorable après le traitement chirurgical, car il ne s'agit pas là de néoplasme appendiculaire, mais de péritonite banale, et l'extirpation de l'organe, avec évacuation des masses gélatineuses est suivie de guérison définitive.

Vu : le président de la thèse,
HARTMANN

Vu : le doyen,
ROGER

Vu et permis d'imprimer,
Le vice-recteur de l'Académie de Paris :
L. POINCARÉ

BIBLIOGRAPHIE

Chavannaz. — Bull. et Mém. Société Chir. Paris, 1909, p. 459.

Delétrez. — Acad. royale méd. de Belg., 3 mai 1913, t. XXVI, p. 341.

Hartmann et Binet. — Pseudo-myxome d'origine appendiculaire (Annales gyn. et obst., mars-avril 1918 pp. 66, 73, 75, 77).

Hirst cité par Stengel. — Journ. americ. med. assoc. Chicago, 17 février 1906, t. XLVI, p. 495.

Honecker. — Pseudo myxoma Peritonei nach appendicitis. Inaug diss, Leipzig, 1910.

Lejars. — Semaine médicale, 11 décembre 1912, p. 589.

Leontieff. — Roussky Vratch, 14 sept 1913, t XII, p. 1288.

Malpas et Lostalot. — Lancet 24 juin 1911, t. I, pp. 16-98.

Mario Acedevo. — Revue de la Soc. de méd. Argentina, mai-juin 1906.

Moore. — Brit. med. J. 7 mai 1910, t. I, p. 1109.

Potherat. — Bull. et Mém. Soc. Chirurg. Paris, 30 oct. 1918, 19 févr. 1919.

Recamier. — Bull. de la Soc. Anat. de Paris, 13 janv. 1905, p. 54.

Trotter. — Brit. méd. J. 1910, t. I, p. 687.

Imp. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine. Paris — 4485-20